Münster i/W. 1934. No 110 Med Diss.

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik
der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster i. W.
(Direktor: Professor Dr. F. Kehrer).

Zur Klinik und Pathogenese der Pseudobulbärparalyse mit besonderer Berücksichtigung der Aetiologie.

❖

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät der Westfälischen
Wilhelms-Universität zu Münster (Westf.)

vorgelegt von

Franz Käller
aus Mettingen i. Westf.

1933

Gedruckt in der Dissertationsdruckerei Robert Kleinert, Quakenbrück.

Dekan: Prof. Dr. Esch.
Referent: Prof. Dr. Kehrer.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westf.)

Meinen Eltern und Geschwistern
in Dank gewidmet.

Zur Klinik und Pathogenese der Pseudobulbärparalyse mit besonderer Berücksichtigung der Aetiologie.

Das Krankheitsbild der Pseudobulbärparalyse mit den charakteristischen Symptomen der Dysarthrie, Dysphagie, Dysmasesie, Phonations- und Respirationsstörungen, begleitet von Extremitätenlähmungen, die nur selten fehlen, ist im Gegensatz zur eigentlichen Bulbärparalyse eine Großhirnerkrankung. Die auf dem Boden allgemeiner Prozesse wie Arteriosklerose, Lues, Nephritis, Alkoholismus u. ä. entstandenen Herde lokalisieren sich in den supranucleären Bahnen und Zentren und sitzen immer bilateral.

Letzteres muß durch die bekannte Tatsache der bilateralen Cortexinnervationen für die Kau-, Schlund- und Kehlkopfmuskeln als notwendige Voraussetzung zum Zustandekommen des pseudobulbären Symptomenkomplexes angenommen werden.

Fälle, die anfangs klinisch durch einen einzigen Insult erklärt wurden, wie der von Schaffer und der von Liepmann[1]), zeigen bei der Obduktion eine Läsion bezw. Hypoplasie auf der Gegenseite.

Jelgersma fand in Serienschnitten fast durchweg eine symmetrische Verteilung der Herde, ebenfalls Jakob; wenngleich Jakob für das Vorkommen von Pseudobulbärparalyse bei nur einseitigem Befallensein der supranucleären Systeme eingetreten ist, so hat er doch selbst berichtet, daß von vielen Autoren derartige Fälle als ungenügend anatomisch geprüft abgewiesen wurden[2]).

Auch bei den in der neueren Literatur veröffentlichten Fällen wird immer wieder darauf hingewiesen, daß erst nach dem zweiten Insult das typische Krankheitsbild der Pseudobulbärparalyse zur Entfaltung kommt (Saraceni, Foix und Chavany, Briese, Dawidenkow, Thurel). Thurel betont in seiner Monographie über die Pseudobulbärparalyse, daß die anatomischen Läsionen immer in beiden Hemisphären vorhanden sind. Fälle

---

[1]) Zitiert nach Hermann Frank: „Zur Klinik der Pseudobulbärparalyse".

[2]) Zitiert nach Hermann Frank: „Zur Klinik der Pseudobulbärparalyse".

von Pseudobulbärparalyse mit nur einseitigem Herd müßten durch unberücksichtigt gebliebene mikroskopisch kleine Herdchen auf der anderen Seite erklärt werden.

Die das Bild der Pseudobulbärparalyse hervorrufenden Störungen sitzen, wie eingangs erwähnt, supranucleär, sei es in der Cortex selbst, speziell im Operculum Rolandi, dem Rindenzentrum für die Kehlkopf-, Kau- und Schlundmuskulatur, sei es in der Corona radiata, Pedunculi oder im Pons. Multipel verteilt, werden sie infolge der zahlreichen Lokalisationsmöglichkeiten ein außerordentlich variables Bild der Symptomatologie hervorrufen. Jelgersma fand auf Serienschnitten des Zentralnervensystems zahllose Herde, wahrscheinlich viel mehr als nach seiner Ansicht zur Hervorrufung des Krankheitsbildes mit den charakteristischen Symptomen nötig sind. Jakob kommt auf Grund seiner zumeist mikroskopisch untersuchten Beobachtungen bezüglich der Lokalisation zu folgender Schlußfolgerung: „Das auslösende Moment der Pseudobulbärparalyse ist für jeden einzelnen Fall zu suchen in einer durch selten größere, meist multiple kleine, in beiden Hemisphären symmetrisch gelegene Herde gesetzte Unterbrechung der Projektionsstrahlung vom Operculum zu den bulbären Kernen. Sitz der Herde ist nur ausnahmsweise die Rinde allein (hinteres Frontalhirn, Operculum), in den meisten Fällen das Marklager des Vorderhirns und die Stammganglien mit oder ohne Affizierung der Cortex. Der Ort der Unterbrechung der corticobulbären Projektionsstrahlung ist im großen und ganzen gleichgültig, ob in der Rinde, oder in der Marksubstanz, ob im Putamen oder Hirnstamm, stets supranucleär gelegen werden diese Herde bulbäre Symptome erzeugen, also eine Pseudobulbärparalyse auslösen."

Wenn es sich also um multiple Herde handelt und es sich erübrigt, einen Herd oder eine Herdgruppe in einem bestimmten supranucleären Gehirnabschnitt genau zu lokalisieren, so fehlt es jedoch in der Literatur nicht an Versuchen, die auf Grund einer genau beobachteten Symptomatologie den ursächlichen Herd genauer lokalisieren wollen.

Im Jahre 1872 grenzten grenzten Joffry und Jolly[3]) von der eigentlichen Bulbärparalyse eine cerebrale Form ab, die von Lépine den Namen Pseudobulbärparalyse bekam.

Oppenheim und Siemerling[3]) führten 1886 eine scharfe Trennung durch zwischen rein cerebraler und cerebrobulbärer Misch-

[3]) Zitiert nach Stern: „Arterioklerotische Psychosen". Handbuch der Geisteskrankheiten, 1930, Spezieller Teil 4.

form. Als eigentliche Mischform im engeren Sinne faßt Jakob jene Fälle auf, „in denen sich pseudobulbäre Erscheinungen mit direkten bulbären Kernsymptomen kombiniert finden".

Pontine Formen der Pseudobulbärparalyse berichten Lhermitte und Cuel und Dawidenkow.

Pontocerebellare Formen beschreiben Jelgersma und Lhermitte und Kyriaco. Gegenüber anderen Formen der Pseudobulbärparalyse hebt sich die pontine bezw. pontocerebellare Form in etwa heraus durch das Auftreten von cerebellaren Funktionsstörungen wie Incoordination der Sprache (vergl. später), Ataxie, Adiadochokinese, Katalepsie u. a.

Schon frühzeitig wurden bei der Pseudobulbärparalyse Erscheinungen beschrieben, die nur auf eine Mitbeteiligung der Stammganglien zurückgeführt werden konnten. So 1909 von Jakob, der bei seinen mikroskopischen Befunden fast regelmäßig eine Beteiligung der Stammganglien gefunden hat.

In letzter Zeit differenziert sich nun das Krankheitsbild in zwei Hauptformen, die zwar klinisch nicht scharf von einander getrennt werden können, da die Erscheinungen fast regelmäßig nebeneinander auftreten und sich überlagern. Immerhin hat sich die Einteilung am zweckmäßigsten erwiesen und wird von den meisten Autoren benutzt. Diese Einteilung unterscheidet eine echte oder paralytische Pseudobulbärparalyse und eine extrapyramidale Pseudobulbärparalyse, je nachdem innere Kapsel oder zentrale Ganglien überwiegend oder ausschließlich betroffen sind.

Die echte Pseudobulbärparalyse wird verursacht durch Schädigungen der corticobulbären Bahnen, wobei es für die zu erwartenden Funktionsstörungen im allgemeinen gleichgültig ist, ob die Herde in der Nähe der Cortex oder der Bulbi sitzen. Diese Schädigungen bedingen im Bereiche der Glosso-labio-pharyngeal-Muskulatur eine wirkliche Paralyse bezw. Parese, die sich von der bulbären Paralyse durch das Fehlen der elektrischen Entartungsreaktion, der fibrillären Zuckungen und Atrophien unterscheidet. Bei dieser Form der Pseudobulbärparalyse sind die Muskeln dem Einfluß des Willens entzogen und können nur auf emotivem, automatischem und reflektorischem Wege in Aktion gelangen. Die Parese dieser betreffenden Muskelgebiete ist eine spastische. Die Extremitätenlähmungen kennzeichnen sich dementsprechend durch die bekannten pyramidalen Erscheinungen.

Bei der zweiten, extrapyramidalen Form der Pseudobulbärparalyse ist bei der großen Aehnlichkeit mit der ersten Form ein Syndrom äußerst charakteristisch: Im Gegensatz zur echten, paralytischen Form finden wir hier keine eigentlichen Paresen oder

Paralysen, sondern nur eine erschwerte Innervation der Muskelgebiete. Der Ablauf der komplexen Muskelbewegungen des Kauens, Schluckens und Sprechens ist in seiner Coordination gestört, nicht etwa die einzelnen willkürlichen Muskelbewegungen. Nur mühsam und nach Ueberwindung eines Widerstandes werden die Bewegungen ausgeführt. Je bewußter die Bewegungen, desto schlechter ihre Ausführung. Durch das Fehlen von Mitbewegungen und durch starre Mimik wird das Bild überaus charakteristisch. Wegen dieser Symptome und wegen des Fehlens einer echten Paralyse bezw. Parese bezeichnen Gerstmann und Schilder dieses Krankheitsbild als „akinetisch-hypertonisches Bulbärsyndrom". Hervorgerufen wird dieses Bild durch Herde im Corpus striatum, was schon durch die Aehnlichkeit mit den Symptomen beim Parkinsonismus und der Wilsonschen Krankheit hervorgeht. Wie bei diesen Erkrankungen finden wir auch bei der extrapyramidalen Form der Pseudobulbärparalyse meist eine Mitbeteiligung der Extremitäten in Form choreatischer und athetotischer Bewegungen.

Gemeinsam ist beiden Formen das Auftreten der starren Mimik und die damit in grotesker Weise abwechselnden Zwangsaffekte des Zwangslachens und -weinens.

Die Extremitäten sind meistens beteiligt, und zwar in Form einfacher oder doppelseitiger Hemiplegien (Oppenheim). Eine isolierte Pseudobulbärparalyse kommt nur selten zur Beobachtung. Von 116 Fällen bei Jakob nur 3, Wartenberg beschreibt 2 Fälle[4]). In neuerer Zeit veröffentlichen Foix und Chavany einen Fall von Pseudobulbärparalyse ohne Gliederlähmungen.

Fußend auf die fast allgemein geltende Ansicht, daß die Krankheitserscheinungen der Pseudobulbärparalyse nur durch bilaterale Hirnprozesse manifestiert werden, ist es notwendig, wenn wir von den Fällen mit langsamer fortschreitender Gehirnatrophie und Gehirndegeneration absehen, daß zwei oder mehrere Insulte dem Ausbruch der Krankheit vorausgehen. „Die schubweise Entstehung des Leidens bildet also die Regel" (Oppenheim).

Das spezifische pseudobulbäre Syndrom besteht in einer Funktionsstörung der Lippen-, Zungen-, Gaumen-, Rachen-, Kau- und Phonationsmuskeln, was zurückzuführen ist auf eine spastische Lähmung bezw. auf striäre Innervationsstörungen. Das Symptom der Dysphagie äußert sich in mangelhaftem Lippenverschluß, wodurch die Speisen nicht gehalten werden können. Das Kauen wird durch die Paresen der Zungen- und Masseteren-

[4]) Zitiert nach Hermann Frank: „Zur Klinik der Pseudobulbärparalyse".

muskulatur beeinträchtigt. Durch die Gaumensegellähmung dringen die Speisenteile in die Nase und durch Lähmung der Glottismuskulatur kommt es zum Verschlucken und dadurch zu der so häufig interkurrenten Schluckpneumonie. Sind diese dysphagischen Beschwerden durch Paresen der Muskelgruppen bedingt, so sind es bei der extrapyramidalen Form im wesentlichen Störungen, die durch eine Innervationssperre verursacht werden. Nach Gerstmann und Schilder besteht das Wesentliche dieser Dysphagie darin, daß der Schluckakt als solcher nicht besonders behindert ist, sondern vielmehr der Beförderungsakt der Speisen, der Kau- und Zerkleinerungsakt. Durch die Rigidität wird die Muskelentspannung verzögert bezw. verhindert. In manchen Fällen gelingt es schließlich doch durch Summation der willkürlichen Impulse die Muskelstarre wie die Akinese zu durchbrechen. Sind die Bissen durch kauähnliches Zerdrücken zwischen den Zahnreihen, zwar nur unvollkommen, zerkleinert, so macht zumeist das Schlucken keine Schwierigkeiten mehr. Verschlucken und Regurgitieren der Speisen kommt also bei reinen Formen der extrapyramidalen Pseudobulbärparalyse nicht zur Beobachtung. Die Funktionsschwäche dieser Muskelgruppen dokumentiert sich naturgemäß auch noch bei anderen Bewegungsversuchen wie beim Spitzen der Lippen, Herausstrecken der Zunge u. ä. Ausgesprochene Spasmen (Trismus) kommen häufig zur Beobachtung.

Ein Fall von Franchini zeigt neben klassischen Symptomen der Pseudobulbärparalyse einen frequenten Klonus des linken weichen Gaumens, der hinteren Pharynxwand, des Schildknorpels und der Stimmbänder. Anatomisch fanden sich dabei Erweichungen des linken Linsenkerns und eine kleine Cyste im rechten Putamen. Als anderes selteneres motorisches Reizphänomen erwähnt Oppenheim anfallsweise auftretendes Zähneknirschen, Kaumuskelkrämpfe und einseitiger Nystagmus des weichen Gaumens und der Stimmbänder.

Als Stütze gegen die Annahme einer ausschließlichen extrapyramidalen Tonusinnervation auf die quergestreifte Muskulatur betonen Foix und Chavany einen Fall von Pseudobulbärparalyse, bei der ausschließlich eine doppelseitige Cortexerweichung gefunden wurde. Klinisch beschreiben sie neben Zungen-, Gaumensegel-, Pharynxlähmung eine echte Kaumuskelparese und Aphonie statt An- oder Dysarthrie. Zwangsaffekte und Gliederlähmungen fehlten. Die Verfasser sehen in dieser rein kortikal bedingten Atonie der Kaumuskeln einen Beweis für den Einfluß von Rindenzentren auf den normalen Tonus der quergestreiften Muskulatur.

„Zu den charakteristischsten und hervorstechendsten Symptomen der Pseudobulbärparalyse gehören die Störungen im sprachlichen Ausdrucksvermögen“ (Jakob).

Die Lähmungen im Muskelgebiete des Kehlkopfes, der Stimmbänder, der Rachen- und Mundhöhle, auch des Atemapparates, bedingen die artikulatorischen Störungen, die sich verschieden gestalten, je nachdem einzelne oder alle diese Muskelgruppen befallen sind. Paresen der Kehlkopfmuskeln führen zur Aphonie. Paresen der übrigen Muskulatur haben „mechanische Schwierigkeit in der Lautbildung“ (Jakob) zur Folge.

Die Sprachstörungen bei der reinen extrapyramidalen Pseudobulbärparalyse sind nach Gerstmann und Schilder keine echten Artikulationsstörungen. Auch hier müssen die Patienten wie bei den dysphagischen Beschwerden zunächst ein gewisses Innervationshindernis überwinden, „so daß gewöhnlich eine mehr oder minder lange Weile vergeht, bis die ersten Laute hervorgebracht werden, worauf dann die Worte immer flotter, in manchen Fällen sogar explosivartig aufeinanderfolgen. In einzelnen Fällen besteht tonisches und tonisch-klonisches Stottern.“ Jelgersma und Jakob führen die meisten Fälle von Beeinträchtigung der Sprache auf Coordinationsstörungen zurück. Die Coordinationsstörungen sind bedingt durch Läsionen des Cerebellums bezw. der cerebro-cerebellaren Bahnen.

Jelgersma sieht in der tiefen Sensibilität der Mund- und Rachenhöhle und in den Schleimhautgefühlen an diesen Stellen das Sinnesorgan für die Kontrolle der Sprechbewegungen. Dieses Organ hat seine zentrale Endigung im Cerebellum, wodurch die Innervation der Sprechbewegungen zu einer cerebellaren Funktion wird. Eine Incoordination der Sprechbewegungen führt Jelgersma nun auf eine Erkrankung des Cerebellums, was nicht häufig ist, und auf eine Läsion cerebro-cerebellarer Bahnen zurück. Jelgersma fand auf Serienschnitten seiner Fälle von Pseudobulbärparalysen immer eine doppelseitige Affektion cerebro-cellebelarer Bahnen.

Auch Jakob betont schon in seiner 1909 erschienenen Arbeit über die Pathogenese der Pseudobulbärparalyse, daß die Coordinationsstörungen auf dem sprachlichen Gebiete in den meisten Fällen auf eine Läsion des corticocerebellaren Systems beruht. „Wir bringen die Leitungsunterbrechung des cortico-cerebellaren Systems, besonders in seinem frontalen Anteil, in engstem Zusammenhang mit den Coordinationsstörungen und dem höheren funktionellen Ausfall auf dem Gebiete der Glossolabiopharynge-

alen Muskulatur, insbesondere des sprachlichen Ausdrucksvermögens."

Oppenheim erwähnt, daß unter dem Einfluß psychischer Erregungen die Schluck- und Sprachstörungen außerordentlich gesteigert werden.

Neuerdings finden wir bei Gabrielle Lévy eine genaue Analyse der Sprachstörungen bei Pseudobulbärparalytikern. Die Verfasserin klassifiziert drei Gruppen: Die Dysphonie, Dysarthrie oder Anarthrie und die Palilalie.

Bei der Dysphonie, der konstantesten Form, sind die Sätze kurz, die Aussprache schnell, der Beginn explosiv, das Ende verhauchend, die Klangfarbe verändert, und die Modulation der Stimme fehlt. Laut-Kategorien wie B. P. D. T., bei deren Aussprache Bewegungen der Lippen und der Zunge notwendig sind, werden nur schwer geformt. Pathophysiologisch wird die Dysarthrie auf einen paretischen Zustand der Facialis-, Zungen- und Kaumuskulatur zurückgeführt.

Unter Anarthrie versteht Verfasserin die Unfähigkeit zu jeder Articulation, was erfolgt, wenn die Beweglichkeit der Zunge ganz aufgehoben ist.

Unter Palilalie versteht Verfasserin die Erscheinung, daß die einmalig angeregte Rede nicht angehalten werden kann. Sie nennt es eine wahre Perseveration der Sprache. Wichtig ist bei diesem Symptom, daß es beim Lesen und Rezitieren verschwindet, wenn also das Denken automatisch wird. Die Verfasserin ist der Ansicht, daß die Palilalie dem Zwangslachen und -weinen verwandt ist.

Die Zwangsaffekte und die mimische Starre sind, wie oben schon erwähnt, beiden Formen der Pseudobulbärparalyse, sowohl der echten paralytischen als auch der extrapyramidalen Form gemeinschaftliche Symptome.

Die Amimie bei der echten Pseudobulbärparalyse ist bedingt durch die spastische Parese der mimischen Muskulatur, bei der extrapyramidalen Form durch die Rigidität der betreffenden Muskeln.

Das Zwangsweinen und -lachen ist ein außerbewußter Reflex. Die Muskeln der Mimik, die durch Paresen und durch die extrapyramidale Muskelstarre willkürlich nicht mehr gebraucht werden können, geraten unter dem Einflusse eines Affektes in eine außerordentlich gesteigerte Tätigkeit. Aus der Amimie wird eine Hypermimie. Frank gibt eine Zusammenstellung der verschiedensten Ansichten über die Entstehungsmöglichkeiten des Zwangslachens

und -weinens. Entgegen der vorwiegenden Annahme, daß es sich um eine Läsion von Fasern handelt, die normalerweise hemmend auf die Zentren der Ausdrucksbewegungen wirken, was also zu einer Enthemmung dieser Zentren führen müßte, ist Frank der Ansicht, daß die Ursache in einer Reizung der der Facialismuskulatur in den basalen Ganglien übergeordneten Zentren liegt. In einem von Frank angeführten typischen Falle hört das bis dahin häufige Zwangslachen gleichzeitig mit einer Verschlechterung des Krankheitsbildes auf. Der Verfasser erklärt dieses plötzliche Verschwinden des Symptoms durch die Zerstörung des anfangs nur gereizten übergeordneten Zentrums. (Anatomisch war eine Zerstörung in der Medulla oblongata nicht zu finden.) Die alterierte Funktion verlegt Verfasser in den Linsenkern, wobei er sich auf eine Zusammenstellung Oettingers beruft, der in 27 von 30 Fällen neben Erkrankung eines Teiles der inneren Kapsel eine Läsion der Linsenkerne derselben Seite, zuweilen auch beider Seiten, fand. Frank erhärtet noch seine Ansicht durch die Tatsache, daß bei der Wilsonschen Erkrankung Zwangslachen und -weinen zu den häufigsten Symptomen gehört. Die Zwangsaffekte bei der gewöhnlichen Pseudobulbärparalyse erklärt Verfasser durch Striatumreizung auf Grund der Zusammenstellung Jakobs und Oettingers, die eine Beteiligung der basalen Ganglien in der Mehrzahl ergab, oder auf Fernwirkung eines Herdes der meist beschädigten inneren Kapsel auf das striäre Zentrum. Mingazzini fand in seinen Untersuchungen bezüglich der Pathologie des Zwangslachens und -weinens, „daß die innere Kapsel und der Linsenkern (vor allem das Putamen), stets entweder die eine oder der andere oder beide zugleich in fast 100 % der Fälle betroffen waren, weniger häufig waren hingegen die Hirnrinde, die Brücke und am seltensten der Thalamus geschädigt".

Wie schon oben betont, gehört die Beteiligung der Extremitäten mit einigen Ausnahmen zum regelmäßigen Symptombild der Pseudobulbärparalyse. Meist handelt es sich dabei um doppelseitige Hemiplegien, wobei die Beine in der Regel mehr betroffen sind als die Arme. Auch können diese doppelseitigen Hemiplegien einseitig besonders ausgeprägt sein. Die Mitbeteiligung der Gliedmaßen wird sich in charakteristischer Weise äußern, je nachdem in vorwiegendem Maße die Pyramidenbahnen oder die zentralen Ganglien betroffen sind. Mit Stern unterscheidet man am zweckmäßigsten die Motilitätsstörungen der Extremitäten in folgender Weise:

1. Durch Affektion der Pyramidenbahnen mit Spasmen, gesteigerten und pathologischen Reflexen.

2. Durch Affektion der zentralen Ganglien ohne ausgesprochene Paresen und ohne Reflexstörungen, jedoch mit Stellungsperseverationen, Zahnradphänomen, Zwangsgreifen und ähnlichen striären Symptomen.
3. Durch Affektion des Kleinhirnapparates mit Coordinationsstörungen, Ataxie und Adiadochokinese.
4. Durch Affektion der Rinde mit den verschiedenen Formen der Apraxie.

Außer diesen mehr oder weniger dominierenden Symptomen gibt es noch verschiedenartige durch die multiple Verteilung der Herde bedingte Symptome, die am zweckmäßigsten bei der Besprechung unserer Fälle berücksichtigt werden.

Wie anfangs betont, ist die Aetiologie der Pseudobulbärparalyse auf Krankheitsprozesse allgemeiner Art zurückzuführen.

Die weitaus häufigste Grundlage des Leidens ist nach Oppenheim die Atheromatose der Gehirngefäße mit ihren mannigfachen Folgezuständen: Multiple Erweichungsherde, Blutungen, apoplektische Cysten und lokale Porose. Bei der Arteriosklerose sind besonders solche Fälle zu berücksichtigen, die mit Nephrosklerosen einhergehen, wodurch besonders leicht Blutungen und diffuse Erweichungen entstehen.

Untersuchen wir die kasuistische Zusammenstellung der anatomischen Befunde von Pseudobulbärparalyse von Jakob hinsichtlich ihrer Aetiologie, so finden wir in den meisten Fällen eine Nephritis chronika mit Arteriosklerose der Gehirngefäße. Nächstdem konstatiert man Lues, Alkoholismus und Encephalitis als häufigste Ursache. In der jüngeren Literatur beschreibt Kawata 5 Fälle von arteriosklerotischer Pseudobulbarparalyse mit ausgedehnten, gefäßbedingten Erweichungsherden in der Hauptsache in den Stammganglien, besonders im Striatum und Thalamus, auch im Marklager und in der Großhirnrinde.

Foix und Chavany veröffentlichen einen Fall mit doppelseitiger Erweichung im Gebiete der Arteria sulci präcentralis, die den Fuß der Stirnwindungen, das Operculum und den Vorderabschnitt der C. a. versorgt. Gemäß der anatomischen Lokalisation charakterisiert sich das klinische Bild neben den typischen pseudobulbären Symptomen durch das Fehlen von Extremitätenlähmungen und Zwangsaffekten.

Nach der Arteriosklereose wird als häufigste Ursache die Lues angeschuldigt in Form der spezifischen Arteriitis.

Dawidenkow fand bei einer Pseudobulbärparalyse, die nach zwei rasch aufeinanderfolgenden Hemiplegien auftrat, auf Grund einer syphilitischen Endarteritis eine Thrombose der Arteriä paramedianä, welche beide Pyramidenbahnen versorgen. Die genannten Arterien liegen im Pons nahe zusammen und entspringen aus dem Truncus basilaris sehr nah voneinander, „so daß ein lokaler Prozeß im Truncus mit Leichtigkeit einen Verschluß dieser beiden Arterien auslösen kann". Ein fast gleicher Befund konnte von Filimonoff in einem Falle erhoben werden.

Lhermitte und Kyriaco berichten ebenfalls über eine Form der Pseudobulbärparalyse, welche auf Gefäßalterationen im Pons und Kleinhirn hauptsächlich älterer und syphilitischer Individuen beruht.

In letzter Zeit werden häufiger Symptome von Pseudobulbärparalyse im Gefolge von Encephalitis epidemica beschrieben, die nach Gerstmann und Schilder in gewöhnlich progredienter Weise als Ausgangszustände dieser Erkrankung in Erscheinung treten. Nach Gerstmann und Schilder gehören pseudobulbäre Symptome zu den Kardinalzeichen der Erkrankung: „Pseudobulbärparalytische Krankheitserscheinungen sind es eben, die neben extrapyramidalen Bewegungsstörungen der Extremitäten und des Stammes den Ausgangsbildern der Encephalitis lethargica ein ganz spezifisches und bestimmtes Gepräge verleihen". Die zugrunde liegenden pathologischen Prozesse lokalisieren die Verfasser ins Gebiet der Stammganglien und der dazu gehörigen Hirnapparate.

Wartenberg veröffentlicht einen Fall mit wahrscheinlich encephalitischer Genese. Die Glosso-labiopharyngealparalyse mit völliger Anarthrie eines 27jährigen Mannes wird zurückgeführt auf eine im 10. Lebensmonat stattgehabte Erkrankung mit Krämpfen und zwei Jahre andauernde Extremitätenlähmung. Wartenberg nimmt in diesem Falle eine encephalitische Läsion an, die im Pons die corticobulbären Bahnen unterbrochen hat.

Briese berichtet über epidemische Encephalitis mit Pseudobulbärparalyse und Fettsucht. Letzteres Syndrom wird durch Herde in der Infundibulargegend erklärt.

Wexberg schildert eine im Anschluß an Flecktyphus entstandene Pseudobulbärparalyse. Beim Flecktyphus handelt es sich um zahlreiche kleine Herdchen, deren Prädilektionssitz nach Ceelen der Boden des 4. Ventrikels und der Medulla oblongata überhaupt ist. In der Regel bilden sich die Herdchen zu kleinen gliösen Narben zurück, ohne Symptome zu machen. Für die schweren Folgeerscheinungen, wie in dem Falle von Wexberg, ist nach

Ceelen „die Zahl der Herdchen, ihre Tendenz zu petechialer Umwandlung und damit zur Vergrößerung der Herde infolge hämorrhagischer Infiltration der anstoßenden Gewebsteile und schließlich ihr Sitz“ verantwortlich zu machen. In dem Falle von Wexberg fehlen Lähmungen. Es müssen bei dem Vorhandensein von Akinese, Rigor und sonstiger striärer Bewegungsstörungen extrapyramidale Herde angenommen werden.

Der Vollständigkeit halber seien noch einige seltenere Genesen der Pseudobulbärparalyse genannt.

Oppenheim diagnostizierte intra vitam einen Fall auf Grund von Tumoren (Tuberkel) in beiden Hemissphären.

Tschugunoff betont eine hereditäre Form. Die Erkrankung begann im frühesten Kindesalter. In der Familie befanden sich Sprachstörungen bei der Mutter und bei zwei Onkeln von seiten der Mutter. Tschugunoff sieht die Gründe dieser Erkrankung in einem hereditär degenerativen Prozeß im corticobulbären Anteil der Pyramidenbahnen auf der Grundlage „nutritiver und formativer Schwäche“.

Saraceni berichtet eine pseudobulbäre Erkrankung durch Kaissonkrankheit.

Im Gegensatz zu dieser durch anamnestisch angegebene Insulte, wie Apoplexie und Encephalits, oder durch nephrogenen Hochdruck, Lues und sonstiger Pathogenese nachweislicher Aetiologie gibt es zweifellos Fälle von Pseudobulbärparalyse, die nur durch langsam fortschreitende atrophische und degenerative Prozesse erklärt werden können. Diese Annahme gewinnt an Wahrscheinlichkeit durch das klinisch allmähliche Einsetzen des Leidens und seinen langsamen unaufhörlich fortschreitenden Verlauf. Hierher gehören auch spastische Dauerzustände der Gehirngefäße, die zur ähnlichen Pathogenese des Leidens führen.

Zur Aetiologie der infantilen Form der Pseudobulbärparalyse gibt Fiebig uns einige aufschlußreiche Mitteilungen. Er fand in seinem Material von infantiler Pseudobulbärparalyse als Ursache über 50 % Zangengeburten, fernerhin Frühgeburt, schwere Entbindung, Infektionskrankheiten, insbesondere Masern und Scharlach. Zumeist handelt es sich um Blutungen in der Hirnrinde. An Symptomen wurden beobachtet: Sprachstörungen, Ungeschicklichkeiten seitens der Arme und Beine, zuweilen Zwangslachen und -weinen, verschiedene Grade von Intelligenzstörungen, von leichter Debilität bis zur völligen Idiotie.

Bei der amerikanischen Trypanosomiasis kommt die infantile Pseudobulbärparalyse nach Colares und Rodrigues häufig vor.

„Unter den klinischen Bildern, die die nervöse Form der amerikanischen Trypanosomiasis bildet, ist die infantile Pseudobulbärparalyse sicherlich diejenige, die sich am häufigsten findet."

Nebenbei muß erwähnt werden, daß leichte pseudobulbäre Begleiterscheinungen, wenn man danach sucht, bei anderen Erkrankungen häufig vorkommen. Erwähnt seien die Wilsonsche Krankheit, Pseudosklerose, Paralysis agitans, amyotrophische Lateralsklerose, Multiple Sklerose und mehrere andere.

Fall 1.

Regina K., geb. 18. 2. 1885. Aufgenommen in Begleitung der Tochter am 1. 4. 31 (beobachtet bis 2. 6. 31), kann selbst nur sehr undeutlich lallen, Mund steht weit auf. Bewußtsein o. B.

Angaben der Tochter: Mit 18 Jahren Gelenkrheumatismus, immer herzkrank, deswegen mehrmals in Bad Nauheim. Vor 10 Jahren Typhus, ¼ Jahr lang. Danach keine Beschwerden zurückbehalten. Klagte in den letzten Jahren über Schlaflosigkeit, gelegentlich Stiche in der Brust, Kopfschmerzen.

Im Januar 1930 Schlaganfall, beide Seiten gelähmt, hauptsächlich die rechte. Sie konnte 3 Tage lang schlecht sprechen, sonst nichts Auffälliges. 4 Wochen im Krankenhaus. Bei der Entlassung konnte sie wieder langsam gehen. Den ganzen Sommer 1930 hindurch blieb der Zustand unverändert, sie war nicht gelähmt, konnte nur die Glieder schwer bewegen. Im Herbst 1930 langsame Verschlimmerung der Beschwerden. Sie konnte schlechter schlucken, ganz gleich ob Brot oder Wasser. Auch das Kauvermögen wurde langsam schlechter. Kurz vor Weihnachten zog sich die linke Hand zusammen, die Finger krümmten sich, der Arm war etwas gebeugt. Kurz nach Weihnachten starke Schmerzen im Kopf und Nacken, konnte den Mund nicht mehr schließen. Dieser Zustand verschlechterte sich noch langsam bis zum Tag der Aufnahme. Schmerzen im linken Bein, das linke Bein kann nicht ruhig gehalten werden. Die Herzbeschwerden haben sich gegenüber früher etwas gebessert, sie ist nicht mehr so kurzatmig beim Treppensteigen. Der Mann fiel im Krieg. Kinder gesund. Weitere F. A. o. B.

Eigene Angaben: Früher habe sie nur Typhus gehabt, sonst sei sie nie krank gewesen. Lues habe sie nicht gehabt. Klagt über Nackenschmerzen, weshalb sie die Hände in den Nacken legt.

Befund: Im Ganzen vorzeitig gealtert. Gesicht eingefallen, Zähne fehlen größtenteils. E. u. K. Z. stark reduziert.

Lungen: o. B.

Herz: Grenzen verbreitert. Aktion unregelmäßig. Erster Ton an der Spitze gespalten.

Puls: 4 mal 20, unregelmäßig und klein.

Kyphose der Brustwirbelsäule.

Neurologisch: Rechter Hinterkopf druck- und klopfempfindlich. Sonstige Nervenaustrittsstellen o. B.

Stirn-Facialis gut innerviert, linker Augenast etwas schwächer, linker Mundast erheblich schwächer als rechts.

V. E. u. M. M. E. o. B.

Obere Extremitäten: Reflexe beiderseits lebhaft und gleich. Grobe Kraft im Verhältnis zur Muskulatur. Mit der linken Hand werden dauernd Greifbewegungen ausgeführt. Beim Handgeben drückt sie ständig mit großer Kraft. F. N. V. an sich sicher.

Untere Extremitäten: P. S. R. beiderseits gesteigert und mehrschlägig. Links mehr als rechts, ebenso A. S. R. links, rechts leicht auslösbar. Fuß- und Patellarklonus negativ. Häufig Babinski-Stellung der Großzehe rechts. Babinski rechts auslösbar, links Dorsalflexion aller Zehen.

Mund ständig weit geöffnet wie beim Krampf. Sensibilität nicht gestört. Sprache laut, aber sehr schlecht verständlich. Der Gang ist breitbeinig und stapfend. Patientin geht mit erhobenen Zehen, nur mit den Hacken auftretend, links eine Spur nachschleppend. Romberg negativ.

Befund vom 16. 4. 31.

Augen: Lichtreaktion beiderseits unausgiebig und langsam, aber rechts besser als links. Linke Pupille weiter als rechte und entrundet. Rechtes Auge wird beim Belichten mehr zugekniffen als das linke. Rechte Nasolabialfalte reicht tiefer als die linke, es ist aber nicht sicher zu entscheiden, ob rechts eine Kontraktur oder links eine Schwäche des Facialis vorliegt. Fast ständig grimassierende Bewegungen des Gesichts, wobei die Augenbrauen hochgezogen werden, so daß die Stirn (beiderseits gleich) in Falten gelegt wird, die Lidspalten weit geöffnet werden und der Mund abwechselnd bis zur Hälfte geöffnet und wieder geschlossen wird; dabei tritt die Neigung des rechten Mundwinkels, stärker zur Seite gezogen zu werden als der linke, stärker in die Erscheinung. Bisweilen erfolgen angestrengte Schluckakte mit gurgelnden Geräuschen. Hinzu kommen drehende Bewegungen des Kopfes nach rechts, so daß das Bild sehr stark an die Athetose erinnert.

Den Kopf nach links zu bewegen, macht der Patientin offenbar erhebliche Schwierigkeiten. Dabei wird der Mund bei dem fast rhythmischen Oeffnen und Schließen weiter aufgesperrt. Auch

die Lidspalten werden weiter geöffnet. Das Gleiche ist der Fall bei den ab und zu erfolgenden angestrengten Schluckakten.

Die Atmung erfolgt vorwiegend durch den Mund. Der Atemzug ist deutlich hörbar. Das rhythmische Oeffnen und Schließen des Mundes erfolgt fast synchron mit dem Atemholen. Der Kopf ist vorwiegend nach rechts und hinten gedreht. Auf diese Weise tief in die Kissen eingedrückt. Dabei ist der Blick in übereinstimmender Weise nach oben rechts gerichtet.

In der Mundhöhle liegt die atrophische, löffelartig geformte Zunge mit seitlich abgebogenen Rändern und einer medianen Vertiefung; der rechte Rand steht noch etwas höher.

Das Gaumensegel hebt sich garnicht. Die Mundhöhle ist infolge der Mundatmung und des offenstehenden Mundes sehr trocken. Die Zunge wird langsam vorgestreckt, etwa ein bis anderthalb Zentimeter unterhalb des Unterlippenrandes, dabei tritt die unterschiedliche Innervation der beiden Mundfacialis deutlich in Erscheinung. Die rechte Oberlippe wird stark angehoben, während die linke stehen bleibt. An den Armen sind gleichfalls athetotische Bewegungen vorhanden, außerdem greifende oder wischende an der linken Hand. Sie erinnern an die Bewegungen des Flockenlesens, sind aber rascher. Mitunter sistieren diese, werden stärker beim Versuch, Kopf und Augen nach links zu wenden und steigern sich dann zu einem krampfhaften Faustschluß unter gleichzeitiger Dorsalflexion der linken Hand. An der rechten O. E. ist das gleiche, nur in minimaler Andeutung vorhanden. Die genannten Hyperkinesen am linken Arm steigern sich selten zu einer krampfhaften Beugung im Ellenbogengelenk. Tonus im linken Arm schlaff, sofern nicht die mit erheblicher Muskelanspannung einhergehenden Hyperkinesen auftreten. Die athetoseartigen Bewegungen bestehen in einer Spreizung des Daumens, des zweiten und des fünften Fingers unter gleichzeitiger Beugung im Grundgelenk und Extension im Interphalangealgelenk. Im rechten Arm bei maximaler Beugung und Streckung leichte Hypertonie, aber fraglich. Ueber dem Flexorenwulst am linken Unterarm findet sich ein unregelmäßiger Pigmentfleck von etwa Dattelkerngröße.

An beiden Füßen sind die Zehen plantarwärts eingekrallt, links stärker als rechts, außerdem aber auch nach vorne konvergent, so daß die linke zweite Zehe in Hammerstellung steht. Beiderseits leichte Spitzfußstellung; links außerdem noch eine Valgusstellung des Fußes. Gewöhnlich liegen die Füße so übereinander, daß die rechte Fußsohle wie in Foetalstellung auf dem linken Fußrücken ruht. Die linke Großzehe steht in einer Art

Babinskistellung. Die übrigen Zehen links sind nur wenig dorsal flecktiert. Nimmt man die Füße voneinander, oder spreizt Patientin die Beine, so setzt eine leichte tremorartige Unruhe ein, die sich zu stärkeren torquierenden, athetoseartigen Hyperkinesen steigert, links stärker als rechts. Zuweilen kann man links ruckartige Beugebewegungen im Knie beobachten. Auch hier an den Unterextremitäten kommt ein längeres völliges Sistieren der Hyperkinesen vor. Ueber dem linken äußeren Knöchel zwei Herde von etwa 10-Pfennigstück-Größe. (Chron. Dermatitis?) Die Haut der Fußsohlen ist weich und gefurcht. Oppenheim beiderseits nicht auslösbar, ebenso keine sonstigen pathologischen Reflexe. Bisweilen nimmt die rechte Großzehe für längere Zeit eine Babinskistellung ein. Der Tonus im linken Bein ist rigide; im rechten Bein Rigidität in den Flexoren des Oberschenkels beim Strecken. Dabei beobachtet man die Entfaltung einer erheblichen Tonusintensität. Beiderseits erhebliche Adduktorenspannung. Grobe Kraft schlecht. (Sehr dürftige Muskulatur!) Kniehackenversuch links etwas unsicher. B. D. R. beiderseits gleich. Auch an der Bauchdeckenmuskulatur spielen sich ruckartige Kontraktionen ab, die synchron mit den übrigen torquierenden Bewegungen ablaufen. Die Sprache ist sehr undeutlich, nasal, sehr mühsam, hat deutlich bulbären wie auch athetotischen Charakter. Die Patientin vermag noch erstaunlich gut zu gehen. Der Gang ist aber etwas kurzschrittig. Sie hält sich dabei mit beiden Händen den Nacken und hie und da auch an Gegenständen fest, um nicht zu fallen. Beim Gehen etwas Taumeln. Romberg etwas unsicher.

Internistische Untersuchung: Arythmia perpetua mit sekundärer Herzhypertrophie. Herztaille verstrichen, Aortenschatten erscheint in der Gegend des Arcus aortae etwas verbreitert und verdichtet. Aetiologie nach Angaben der Patientin unklar.

Augenuntersuchung: Beiderseits sehr weite Lidspalte infolge tonischer Levatorinnervation. Rechte Pupille stark entrundet. Sonst o. B.

Blutbild: Hgb. 75 %. Index 1,0. Eryth. 3 775 000. Leuk. 6100 (nüchtern). Vielleicht sekundäre Anaemie. Serologisch o. B. Liquor: Leichte Eiweißvermehrung.

Fall 1 läßt klinisch erkennen, daß hauptsächlich die zentralen Ganglien beteiligt sind. Die athetoseartigen Bewegungen des Kopfes und der Extremitäten mit den Hyperkinesen, die Regidität und der kurzschrittige Gang sind außerordentlich charakteristisch für eine Striatumaffektion. Daß aber auch die Pyramidenbahnen betroffen sind, zeigt z. B. die spontane Babinskistellung.

Typisch pseudobulbäre Erscheinungen sind die Sprach- und Schluckstörungen, die grimassierenden Bewegungen im Gesicht, Gaumensegel- und Zungenlähmung.

Als Aetiologie kann in diesem Falle eine diffuse Arteriosklerose cerebri zu Grunde gelegt werden. Dafür sprechen die langjährige Herzkrankheit, die vorzeitige Greisenhaftigkeit und der erlittene Schlaganfall. Allerdings läßt die leichte Eiweißvermehrung im Liquor auch an eine Lues denken, jedoch spricht das Einsetzen des Krankheitsbildes direkt nach dem Schlaganfall für erstere Annahme.

Ob der 10 Jahre zurückliegende Typhus — es sind Fälle von Pseudobulbärparalyse nach Typhus beschrieben worden — mit der Genese in Verbindung gebracht werden kann, läßt sich nicht entscheiden.

In diesem Falle haben wir es scheinbar mit dem Auftreten des Krankheitsbildes nach dem ersten Schlaganfall zu tun. Als ersten Insult müßten wir einerseits Veränderungen durch die arteriosklerotischen Gefäßprozesse auf der Gegenseite, die klinische keine Erscheinungen gemacht haben, annehmen oder andererseits Affektionen, die mit einer evtl. Lues bezw. mit dem Typhus in Zusammenhang gebracht werden könnten.

Sehr bemerkenswert ist bei diesem Krankheitsbilde das Vorkommen der Magnus-Kleynschen Halsreflexe. Bewegt man den Kopf der Patientin nach links, so wird der Mund weiter aufgesperrt, die Lidspalten weiter geöffnet, die greifenden und wischenden Bewegungen beider Arme werden stärker, steigern sich sogar zu einem krampfhaften Faustschluß unter gleichzeitiger Dorsalflexion der linken Hand. Im rechten Arm sind die Erscheinungen minimaler. Auch andere Formen von Synergien sind bei unserer Patientin zu beobachten: Bei angestrengten Schluckakten treten dieselben synchronen Bewegungen auf, wie bei den Magnus-Kleynschen Halsreflexen. Mit dem Atemholen erfolgt synchron ein rythmisches Oeffnen und Schließen des Mundes. Bei unserer Patientin beobachten wir eine Deviation des Kopfes und der Augen nach rechts. Diese Deviation des Kopfes und der Augen nach der entgegengesetzten Seite entspricht allein schon den von Magnus-Kleyn beschriebenen Synergien (Dawidenkow).

Dawidenkow veröffentlicht einen Fall von Pseudobulbärparalyse mit typischen Magnus-Kleynschen Halsreflexen. In seinem Falle wurde jede Kopfdrehung nach links von einer starken Streckkontraktur des linken Armes, bei rechtsseitiger Kopfdrehung von Streckkontraktur des rechten Armes begleitet. Die Kontrakturen dauerten so lange, wie der Kopf die Rotationsstellung einnahm.

Bei den eigenartigen Magnus-Kleynschen Halsreflexen handelt es sich um Tonusveränderungen der Körpermuskulatur; die Reflexe werden durch die obersten hinteren Wurzeln vermittelt. Diese Reflexe treten zutage bei allen Erkrankungen, die die Verbindung zwischen Reflexzentren und dem Großhirn unterbrechen, u. a. auch bei doppelseitiger Schädigung der Basalganglien (Oppenheim), wodurch auch die Erscheinungen bei unserer Patientin erklärt werden.

Im Anschluß hieran sei noch auf ein seltenes Phänomen, das u. a. auch bei der Pseudobulbärparalyse vorkommt, hingewiesen. Dieses Phänomen ist zuerst von Filimonoff beschrieben und neuerdings von Dawidenkow wiederum besonders betont worden. Es handelt sich um eine eigenartige Dissociation der Lähmungen im Gebiete der cerebralen Nerven. Es ist dies die Dissociation zwischen den Extremitätenlähmungen und der bulbären Muskulatur einerseits und den von vornherein erhaltenen freien Kopf- und Augenbewegungen andererseits. Dieses Syndrom charakterisiert die pontine Form der Pseudobulbärparalyse. Dawidenkow und Filimonoff[5]) beschreiben je einen Fall, bei denen das Erhaltensein der Motilität der Nackenmuskulatur und der Augenmuskeln im merkwürdigen Gegensatz steht zur Lähmung der gesamten übrigen Körpermuskulatur. Als Erklärung dieses Syndroms dient die Annahme (Dawidenkow, Dejerine, Bechterew, Schlesinger, Weidenhammer u. a.), daß die Fasern für die äußeren Augenmuskeln und für die Halsmuskeln sich im Bereiche der Brücke von der Pyramidenbahn scheiden und einen getrennten Verlauf nehmen sollen. Später sollen sie dann auf verschiedenen Höhen des verlängerten Marks wieder in die Pyramidenbahn einbiegen.

Dieses Phänomen, welches nach Dawidenkow als „Syndrom von Filimonoff" das Recht einer literarischen Priorität beanspruchen dürfte, ist also für das Krankheitsbild der Pseudobulbärparalyse in lokalisatorisch-diagnostischer Hinsicht nicht ohne Bedeutung.

Fall 2.

Wilhelm Sch., geb. 20. 3. 1880, aufgenommen am 15. 6. 31. Aus der Behandlung entlassen am 11. 7. 31.

Anamnese und Befund der poliklinischen Untersuchung vom 9. 12. 1929.

Eigene Angaben: Nie ernstlich krank gewesen. Im Frühjahr 1929 ging Patient mittags von Haus, als er merkte, daß ihm die

[5]) Zitiert nach Dawidenkow.

Beine steif wurden. Er hatte Schmerzen in beiden Beinen, rechts mehr als links. Das Laufen wurde ihm sehr schwer. Nachmittags bei der Arbeit Verschlimmerung. Nach 14tägiger Bettruhe allmähliche Besserung. In der Ruhe keine Beschwerden. Seitdem ständig Beschwerden beim längeren Gehen und beim Treppensteigen. Wenn er daran denkt, nehmen die Beschwerden zu. Das Gehör ist im Frühjahr 1929 auch schlechter geworden. Ebenfalls die Sehkraft. Auch klagt Patient über häufige Kopfschmerzen.

Familienanamnese: Die Mutter hatte in den letzten 10 Lebensjahren, wie Patient meint, dasselbe wie er, sie konnte auch nur wenig und mühsam gehen. Sonstige F. A. o. B.

Befund: Anisocorie, rechts mehr als links. Rechte Pupille deutlich entrundet, links weniger. Lichtreaktionen rechts vielleicht etwas träger als links. Hirnnerven frei.

O. E. o. B.

U. E.: P. S. R. links etwas lebhafter als rechts, beide nicht gesteigert. A. S. R. lebhaft, rechts mehr als links. Beiderseits erschöpflicher Patellarklonus. Muskelspannung etwas erhöht, teilweise psychogen, rechts mehr als links. Keine pathologischen Reflexe. Romberg negativ. Sensibilität o. B.

Obere B. D. R. positiv, untere negativ.

Puls: 72 Schläge in der Minute, klein, fadenförmig.

R. R.: 125/80 mm Hg.

Weißes Haar (1904 Haarkrankheit mit Ausfall). Sehr helle trockene Haut.

Sehr schlechtes Gebiß.

Poliklinische Untersuchung vom 15. 5. 1931: Patient klagt über erhebliche Verschlimmerung seit etwa einem halben Jahre. Er kann nur noch wenige Schritte gehen, dann werden die Beine „lahm“ und die Muskeln „stramm“. Im Sitzen hat er ziehende Schmerzen im Kreuz. Auch im rechten Arm versagt die Kraft. Er hat darin zwar keine direkten Schmerzen, doch kann er oft nicht einmal eine Tasse Kaffee hochheben. Das Gefühl ist zwar überall gut und er merkt auch, wenn er mit der Nadel gestochen wird. Er muß sehr oft Wasser lassen, kann es nicht gut halten. Gehör auf beiden Ohren schlecht. Sehvermögen wieder gut. Patient klagt über dumpfe Schmerzen vorn im Kopf. Das Schlucken fällt ihm etwas schwer, ebenso das Sprechen. Das Wasserlassen ist häufig und wenig. Wenn er Urindrang bekommt, muß er sofort laufen, sonst kommt es von selbst. Stuhlgang alle zwei Tage, früher regelmäßig.

Im Befund ist gegenüber früher eine ausgesprochene Erschwerung aller Bewegungen auffallend. Alle Bewegungen geschehen

schwerfällig, dysdiadochokinetisch. Der Gang ist unsicher und breitbeinig mit leicht gebeugt gehaltenen Knien, beide Fußsohlen, links mehr als rechts, über den Boden schleifend. Bei längerem Gehen ist er nicht mehr imstande, die Füße hoch zu heben und droht dann umzufallen. F. N. u. K. H. V. unsicher. Die Sprache ist ebenfalls nicht ganz sauber, ohne es aber irgendwie klassifizieren zu können. Die linke Lidspalte ist etwas enger als die rechte. Die Zunge ist rechts vielleicht etwas atrophisch. Seltener Lidschlag. Romberg: unsicher. Beiderseits Spontanbabinskistellung bei Bewegungen der Beine. Angedeuteter Babinski beiderseits, Rossolimo beiderseits positiv. P. und A. S. R. beiderseits gleich lebhaft, rechts mehr als links.

Sehr lebhafter R. P.-Reflex bis zur untersten Kante auslösbar. Bi.- und Trizeps-Reflex ebenfalls sehr lebhaft. B. D. R. beiderseits gleich, sehr lebhaft. Cr.-Reflex beiderseits gleich normal.

Sensibilität intakt. Hautschrift unsicher. Lageempfindung intakt. Patient scheint etwas euphorisch zu sein. Die psychischen Leistungen scheinen ebenso wie die Bewegungen verlangsamt zu sein.

An der unteren Lendenwirbelsäule Druckempfindlichkeit.

Tonus an den U. u. O. E. etwas erhöht.

Aufnahme am 15. 6. 31.

Patient gibt an, daß sich sein Zustand wiederum verschlechtert hat. Den früheren Angaben hat er noch hinzuzufügen, daß es ihm jetzt kaum noch möglich ist, zu gehen. Nach etwa 20 Schritten wird er schon müde. Beim Essen ist es ihm häufig nicht möglich, die Gabel mit den Fingern zu halten, sondern er muß sie in die Faust nehmen. Der Stuhlgang ist noch seltener wie früher, alle 3 Tage. Befund ist der gleiche wie am 15. 5. 31.

Befund vom 3. 7. 31:

Hochgradige Arythmie, nach 4 bis 6 Pulsschlägen rasche Doppel- oder Dreischlagfolge. Puls: 4 mal 9 (5 mal 9) klein, fadig.

Obere Extremitäten: Hochgradige Reflexsteigerung am rechten Arm, am linken geringer. Rossolimo an den Händen beiderseits positiv, rechts mehr als links.

Untere Extremitäten: Ausgesprochener Babinski beiderseits. Rossolimo rechts deutlich, links angedeutet. Ausgesprochener Fußklonus rechts, links erschöpflich. Aufrichten aus der Horizontalen ohne Unterstützung der Arme unmöglich, mit Unterstützung sehr schwerfällig. Die Zunge liegt im Mundbogen nach rechts abgewichen, noch deutlicher beim Herausstrecken. Am

rechten Zungenrand beobachtet man dabei fibrilläre bis myotone Zuckungen. Rechter Zungenrand atropisch.

Internistische Untersuchung: Ventrikuläre Extrasystolie vom Typus C. u. B. Emphysem und chronische Bronchitis.

Untersuchung in der Hals-, Nasen- und Ohrenklinik. Leichte Mittel- und Innenohrschwerhörigkeit, chronische Tonsillitis; Schluckakt unbehindert.

Untersuchung in der Augenklinik: Rechte Pupille weiter als die linke. Rechte Pupille etwas entrundet. Beiderseits prompte und ausgiebige Reaktion auf L. u. C. Auf Kokain erweitern sich beide Pupillen gleichmäßig. Brechende Medien und Ophthalmoskopie o. B.

Serologisches Blutbild: o. B.

Bei Fall 2 handelt es sich um eine Mischform von Pseudobulbär- und echter Bulbärparalyse mit gleichzeitiger Alteration der Pyramidenbahnen. Auf letzteres weisen die Spasmen, die gesteigerten Reflexe und das Babinskiphänomen hin.

Für die bulbäre Affektion sprechen die fibrillären bis myotonischen Zuckungen und die Atrophie der Zunge, wodurch der supranucleäre Charakter der Lähmungen dieser Muskeln in Frage gestellt ist.

Neben den Hauptsymptomen der Dysphagie und Dysarthrie fällt als besonderes Symptom die Blasen- und Mastdarmfunktionsstörung auf, was bei doppelseitiger Herderkrankung der zentralen Ganglien vorkommt (Czylhay-Marburg, Homburger[6]) und Oppenheim). Zur Erklärung dieses Symptoms müssen wir also in unserem Falle eine Beteiligung der zentralen Ganglien hinzunehmen.

Die Beeinträchtigung des Hörvermögens auf beiden Ohren kann, da objektiv kein sicherer Befund für eine Mittel- oder Innenohrschwerhörigkeit ermittelt werden konnte, auf eine zentrale Taubheit zurückgeführt werden. Dafür müßte man eine doppelseitige Läsion an irgend einer Stelle der zentralen Hörleitung verantwortlich machen.

Die Arythmie und die Bradykardie kann auf eine Reizung des Vaguskernes in der Medulla oblongata bezogen werden.

Bezüglich der Aetiologie ist in diesem Falle keine sichere Deutung möglich, wenngleich die anamnestischen Angaben einen

---

[6]) Zitiert nach Oppenheim.

apoplektiformen Insult nicht vermissen lassen. Vielleicht handelt es sich hier um einen jener Fälle, die eine diffuse Erkrankung der Cerebralgefäße annehmen lassen. Dafür spricht auch die langsame, in Schüben und mit Remessionen verlaufene Entfaltung des Krankheitsbildes.

Fall 3.

Elisabeth F., 50 Jahre. Aufgenommen 7. 4. 30. Aus der Behandlung entlassen am 12. 5. 30.

Anamnese: Vor 2 Jahren sei Patientin bereits in Bad Driburg gewesen und habe eine Kur durchgemacht, da sie sich nicht mehr gut bücken konnte. Sie habe keine Kraft mehr im Rücken gehabt. Nach Beendigung der Kur sei eine wesentliche Besserung eingetreten. Im Sommer 1929 habe sie dann häufiger „Schwindelanfälle" bekommen. Es sei ihr dabei eigentlich nicht schwindelig gewesen, sondern die Beine hätten nicht mehr gekonnt, sie sei zu Boden gefallen mit vollem Bewußtsein. Im Winter 1929 sei sie dann ins Krankenhaus gekommen, wo der Arzt eine Blutarmut feststellte. Weiterhin sei dann die Kraft im rechten Arm immer schwächer geworden, allmählich seien die Bewegungen des rechten Armes schmerzhaft geworden, und heute sei der ganze Arm steif. Im linken Arm lasse jetzt auch die Kraft allmählich nach. Auch die Beine seien in den Kniegelenken steif geworden. Im Rücken habe sie keine Kraft mehr. Diese Erscheinungen seien vor einem Vierteljahre aufgetreten, seit dieser Zeit könne sie auch nichts mehr behalten, das Gedächtnis sei schlechter geworden.

Früher sei sie nie ernstlich krank gewesen. Menarche mit 16 Jahren. Menstruation stets regelmäßig. Seit 6 Jahren Menopause.

Familienanamnese: Der Vater starb an Asthma, die Mutter an Altersschwäche. Eine Schwester hat einen Herzfehler. Der Mann ist gesund. 8 gesunde Kinder, 3 Fehlgeburten.

Jetzige Beschwerden: Der rechte Arm ist steif; bei Bewegungen dieses Armes Schmerzen, die von der Schulter bis zur Hand ziehen. Kraftlosigkeit im linken Arm und in beiden Beinen. Patientin gibt an, daß sie manchmal ein innerliches Zittern und Frieren habe; sie kann diesen Zustand nicht näher schildern.

Befund: Blasses Aussehen. Vornübergeneigte Körperhaltung. Pupillenreaktion prompt auf L. und C. Angewachsene Ohrläppchen. Gebiß defekt. Schräg verlaufende Lidspalten. Starker Foetor ex ore. Sprache nicht eigentlich gestört, ein wenig angestrengt, die S-Laute werden erschwert und nasal ausgesprochen.

Reflexe: O. E.: Beiderseits gesteigert, der rechte Arm hängt paretisch herunter, die Hand ist gedunsen, blaurötlich. Die Finger befinden sich in einer Mittelstellung, nur die zweiten und die End-Phalangen des zweiten bis fünften Fingers sind stark flektiert. Aehnliche Stellung der Finger der linken Hand. Im rechten Arm Kontrakturen. Bewegungen im Ellenbogengelenk sehr erschwert und schmerzhaft, ebenso in Hand- und Fingergelenken. Mitunter ist ein psychogen anmutender Tremor des rechten Armes zu beobachten. F. N. V. links sicher, rechts nicht zu prüfen. Desgleichen nicht zu prüfen die Adiadochokinese. V. E. lebhaft. Neigung zu Sugillationen.

Untere Extremitäten: P. S. R. und A. S. R. beiderseits gesteigert. Rechts Babinski positiv. Rossolimo, Mendel-Bechterew angedeutet. Links keine pathologischen Reflexe. Gesteigerter Adduktorenreflex. Fuß- und Patellarklonus beiderseits, Tonus an den U. E. rigide. Motilität leidlich. K. H. V. sicher. Romberg sicher, psychogen überlagert. Sensibilität intakt. Lageempfindung intakt. Stereognosis intakt. Der Gang ist breitbeinig, Patientin rollt die Füße nicht ob, die Knie werden nicht gebeugt, die Arme hängen steif herunter, mehr und mehr machen sich psychogene Momente bemerkbar, so daß der Gang immer schlechter wird. Pedes plani. Die Fußspitzen sehen nach innen.

Psychisch ist eine zwar nicht stark ausgeprägte Demenz zu beobachten. Unverkennbare Neigung zu Zwangsaffekten. Der Gesichtsausdruck ist wehleidig.

An den Stellen der Perkussionsschläge haben sich Sugillationen gebildet, die sich hart und heiß anfühlen. Rumpelsches Phänomen schwach positiv.

Herz: o. B. Puls: 148 Schläge in der Minute. Spätere Zählung: 104. R. R.: 150/90 mm Hg.

Augenbefund: Hyperopie und Preßbyopie. Am Fundus keine Hämorrhagien, insbesondere Papille und Makula intakt. Rechts in der Peripherie kleine Pigmentwucherungen: Links, paramakulär, zwei stecknadelkopfgroße grauliche Herde (Aderhaut angehörend). Pupillen o. B. Brechende Medien o. B.

Blutbefund: Hgb. 70 %. Index 0,81. Eryth.: 4 350 000. Leuk.: 8000. Gerinnungszeit 4 Minuten. Zahl der Blutblättchen: 121 000.

Fall 3 ist in seiner Symptomatologie eine fast reine paralytische Pseudobulbärparalyse. Die Mitbeteiligung der Extremitäten ist sehr auffallend und steht im Vordergrund des Krankheitsbildes.

Es ist eine mit spastischen Paresen, gesteigerten Reflexen, Babinski und Patellarklonus einhergehende Pyramidenlähmung. Das Befallensein beider Seiten beweist den doppelseitigen Sitz der Läsionen. Sprach- und Schluckstörungen, Neigung zu Zwangsaffekten und die beginnende Demenz sind die anderen typisch pseudobulbärparalytischen Symptome.

Auffallend ist bei unserer Patientin die starke Extravasatneigung. Nach Reflexauslösung mit dem Perkussionshammer treten Sugillationen auf, bei Abschnürung des Armes (Rumpel-Leedsches Phänomen) petechiale Blutungen. Auf Grund eines schleichend sich entwickelnden Gefäßprozesses, der der Arteriosklerose nahesteht, darf man wahrscheinlich auch im Gehirn eine gleiche Extravasatneigung annehmen, wodurch eine multiple Verteilung der Herde im Gehirn eintritt und sich das allmähliche Einsetzen der Krankheit und deren langsamer progredienter Verlauf erklärt. Ebenfalls wird durch die Multilokalisation der Herde die beginnende Demenz verständlich. Die multiplen Läsionen, die man fast allgemein bei jeder Pseudobulbärparalyse annimmt, müssen naturgemäß zu einer Beeinträchtigung der Psyche führen. Nach Oppenheim gehören Apathie, Verwirrtheit und Erregungszustände zu den fast regelmäßigen Symptomen des ausgebildeten Leidens.

Als eine besondere Varietät in klinischer und ätiologischer Hinsicht beschreiben Foix und Chavany eine syphilitische Pseudobulbärdemenz.

Fall 4.

Emma G., geb. 25. 6. 82. Aufgenommen 19. 1. 31, beobachtet bis 23. 5. 31.

Anamnese: Als Kind sehr schwächlich und bis zu ihrem 20. Lebensjahre immer etwas kränklich. Bis zu ihrem 45. Jahre war Patientin gesund. 1927 hatte Patientin nach dem Tode ihres ersten Mannes einen Nervenzusammenbruch und war ca. einen Monat krank. Danach völliges Wohlbefinden. 1928 Wiederverheiratung. Mitte 1928 leichte rheumatische Beschwerden, die nach einer Badekur zurückgingen. Bald Zwietracht mit dem zweiten Mann. 1929 bemerkte sie ganz allmählich auftretende Schmerzen in der linken Leistenbeuge, die zeitweise sehr heftig wurden. Etwa im Frühjahr 1930 heftige Schmerzen im linken Arm und in der linken Schulter. Ganz allmählich wurde nun auch die Kraft im linken Arm geringer, sie ließ Töpfe etc. fallen, weil sie zuvor gar nicht das Empfinden hatte, daß die Kraft schlecht war. Wegen dieses rheumatischen Leidens im August 1930 Badekur. Im September 1930 bekam sie nach einem aufregenden Telephongespräch

in der Nacht links heftige Ohrenschmerzen und leichte ziehende Schmerzen auf beiden Seiten des vorderen Halses. Allmählich bemerkte sie dann eine leichte Lähmung der hinteren Zunge, die besonders zutage trat, wenn sie aufgeregt sprach, dann kamen die Worte nicht mehr richtig heraus. Schluckbeschwerden hatte sie damals noch nicht. Bald fiel ihr aber das Sprechen schwerer und nach einiger Zeit kamen Schluckbeschwerden hinzu. Weiterhin bekam sie kurze Krämpfe in den Zehen links, in der Wade, im Oberschenkel und im linken Arm, so daß sie nachts aufsprang, weil diese Krämpfe schmerzten. Bald ähnliche Schmerzen im Kiefer. Alle diese Erscheinungen waren nur von kurzer Dauer und miteinander abwechselnd. Mitunter hatte sie ein drückendes Gefühl in der Nase, wobei sie schlechter zu riechen glaubte. Vom 8. Januar ab war Patientin kurzsichtig. Seit kurzer Zeit bemerkt sie ein Druckgefühl auf dem Kopf, das sich durch den Nacken bis zum Kreuz fortpflanzt. Dazu kommt ein in größeren Räumen unangenehmes Schwindelgefühl. Die linke Hand ist nachts oft wie abgestorben. Sonst klagt sie nicht über irgendwelche Gefühlsstörungen. Stuhlgang träge. Patientin muß immer etwas einnehmen. Wasserlassen o. B. Menopause seit Oktober 1928.

Zwei Geburten. Keine Fehlgeburt.

Familienanamnese: Die Mutter starb an Lungenerweiterung. Vater an Schlaganfall. Zwei Geschwister starben an Gehirnentzündung. Ein Bruder an einem Nierenleiden. Ein anderer Bruder an einem Nervenleiden.

Die Kinder der Patientin sind gesund. Die Tochter hat zwar einen kleinen Sprechfehler, stößt mit der Zunge an.

Angaben des Mannes: Schon Ende 1928 bestand bei der Patientin Schlafstörung. Sie schlief am Tage sehr viel, wenn man sie nicht geweckt hätte, würde sie nachmittags von 2—6 geschlafen haben. Nachts schlief sie schlecht. 1928 öfters Geschwüre am Rücken und Gesäß. In der zweiten Hälfte des Jahres 1930 konnte Patientin keine festen Speisen herunterschlucken. Die Bissen blieben stecken und mußten wieder ausgespuckt werden. Starke Speichelabsonderung. Das Sprechen war sehr behindert. Kopf- und Rückenschmerzen traten auf. Steifigkeit mit Schmerzen in Armen und Beinen. Das Gehen fiel immer schwerer. Sämtliche Beschwerden sind in den letzten 3 Monaten stärker geworden. Ohne Unterstützung kann Patientin nicht mehr gehen. Das Essen fällt ihr besonders schwer. Im Frühjahr 1930 hatte Patientin einen Ohnmachtsanfall, sie war bewußtlos, die Augen waren verdreht. Nach einer halben Stunde kam sie wieder zu sich. Geistig

blieb sie intakt. Im November 1930 trat zum erstenmal Zwangsweinen auf.

Befund: Kleine gutgenährte Patientin mit etwas pastösem kretinoidem Gesicht. Schleimhäute normal durchblutet. Schmutzige Hautfarbe. Der rechte Mundwinkel bleibt ein wenig zurück. Auffallend ist die schwere, langsame Sprache. Die Kiefer werden fast gar nicht bewegt. Ebenfalls die Zunge nicht. Die Zunge ist klein und zart, kann nicht über die Zahnreihe vorgestreckt werden. Keine fibrillären Zuckungen. Keine Seitwärtsbewegung möglich. Geringe mimische Ausdrucksmöglichkeit. Links Kehrer (trig) II u. III u. Occipitalpunkte) leicht positiv. Klopf- und Druckempfindlichkeit rechts. Kieferreflex positiv. Kopfbewegungen frei. Kopf nicht klopfempfindlich. Pupillen o. B., gleich weit und rund, prompte Reaktion auf L. und C. Kein Nystagmus.

Obere Extremitäten: Ausgesprochener Spasmus links mit gesteigerten Reflexen und leicht unsicherem F. N. V. Bauchdeckenreflexe: Beiderseits lebhaft.

Untere Extremitäten: Beiderseits Spasmen, links bedeutend stärker als rechts.

P. S. R. beiderseits gesteigert, links stärker als rechts.

A. S. R. beiderseits gesteigert, links stärker als rechts.

Links unerschöpflicher Fußklonus, rechts erschöpflich. Babinski und Marie Foix links positiv, rechts nicht sicher. K. H. V. spastisch, ataktisch, unsicher.

Sensibilität intakt, auch im Trigeminusgebiet. R. R.: 135/70 mm Hg.

Befund vom 26. 1. 31: Lumbalpunktion im Liegen. Druck stark erhöht. Der Liquor fließt so rasch im Strahl ab, daß nach wenigen Augenblicken 16 ccm abgelaufen sind. Danach sofortige Besserung der Kopfschmerzen; auch objektiv besser. Druckempfindlichkeit nur noch Trigeminus II, links mehr als rechts und III links. Keine Klopfempfindlichkeit. Occipitalis frei.

Gang mit kleinen spastischen Schritten. Nachschleifen des linken Fußes, nicht ataktisch, nur Unsicherheitsgefühl. Euphorische Stimmung. Kein Zwangsweinen mehr.

Herzbefund: Grenzen regelrecht, Töne rein, Aktion regelmäßig und gleichmäßig. Puls: 78—80. Sonst o. B. Gefäßrohr: Nicht geschlängelt oder verhärtet.

Die Augenuntersuchung ergab keinen krankhaften Befund.

Die Hals-, Nasen- und Ohrenuntersuchung ergab eine sehr starke Reflexbereitschaft in der Mundhöhle. Nystagmus nach rechts. Labyrinth beiderseits erregbar.

Augenuntersuchung am 2. 3. 31: Unvollkommene Ptosis mit leichter Parese des rechten Rectus superior. Augenbewegungen im übrigen frei. Beiderseits Protrusio bulbi infolge von Myopie. Pupillen: Rechts vielleicht eine Spur weiter als links. Reaktionen auf Belichtung weniger prompt und ergiebig als auf Konvergenz (Befund nicht sicher pathologisch). Augenhintergrund: Typische Kurzsichtigkeitsveränderungen. Refraktion: Kurzsichtigkeit höheren Grades, links stärker als rechts.

Serologisches Blutbild o. B.

Typisch pseudobulbär bei dieser Patientin ist die schwerfällige, langsame Sprache, die fast vollständige Lähmung der Zunge ohne atrophischen Charakter, die geringe mimische Ausdrucksmöglichkeit und die zeitweise damit abwechselnden Zwangsaffekte.

Die Beteiligung der Extremitäten ist außerordentlich groß. Spasmen, gesteigerte Reflexe, Klonus und Babinski lassen unschwer die Pyramidenstörungen erkennen, wodurch wir diesen Fall in die Gruppe der echten paralytischen Pseudobulbärparalyse einreihen können. Allerdings fehlt es auch nicht an typischen extrapyramidalen Symptomen, worauf weiter unten noch näher eingegangen werden soll.

Bei diesem Krankheitsbild sind noch einige Symptome auffällig, die noch nicht besprochen wurden. Es handelt sich um die im Anfange der Krankengeschichte vermerkte erhöhte Speichelabsonderung, um die Mitbeteiligung der Augenmuskulatur und um die gesteigerte Reflexbereitschaft im Munde. Bezüglich der Salivation kann es sich kaum um eine Läsion des bulbären Nucleus salivatorius handeln, die die vermehrte Speichelabsonderung verursachen könnte, da sonstige bulbäre Erscheinungen fehlen. Die Schädigung muß also mehr zentral gesucht werden. Berücksichtigen wir das Vorkommen von erhöhter Salivation bei Paralysis agitans, so müssen wir schon eine Läsion des Striatums annehmen. Gerstmann und Schilder denken bei der vermehrten Salivation an eine Schädigung eines im Zwischenhirn liegenden übergeordneten Zentrums des Nucleus salivatorius. Nehmen wir also an, daß auch bei unserem Falle die Läsionen über das striäre System hinausreichen, so lassen sich auch die Augenstörungen (Ptosis, Protrusio bulbi) erklären, die nach Gerstmann und Schilder auf eine Mitbeteiligung des Mittel- und Zwischenhirns zu beziehen sind. Hierdurch können ebenfalls auch die anfänglich beobachteten „rheumatischen Schmerzen" erklärt werden, indem wir sie infolge Affektionen der sensiblen Bahnen im Thalamus als typische Thalamusschmerzen deuten.

Bei unserer Patientin machte sich bei der Untersuchung eine lebhafte Reflexbereitschaft im Munde bemerkbar. Nach Oppenheim treten nach doppelseitiger Unterbrechung der corticonucleären Leitungsbahnen beim Bestreichen der Lippen oder der Zunge gewisse Reflexakte deutlicher hervor, die zu einer Summe von rythmischen Lippen-, Kiefer-, Zungen-, Schlundbewegungen, zu einem „wahren Freßreflex", führen können.

Daß psychische Erregungen das Leiden außerordentlich erschweren können, zeigt diese Krankheitsgeschichte in charakteristischer Weise.

Die zuweilen beobachtete Euphorie beweist die Beeinträchtigung der Psyche, was bei der wahrscheinlich multiplen Ausbreitung der Herde weiter nicht verwunderlich ist.

Was die Aetiologie dieses Falles anbetrifft, so ist es schwierig, zu einer befriedigenden Erklärung zu kommen. Die Erscheinungen setzen ganz allmählich nach einem Nervenzusammenbruch ein. Im Frühjahr 1930 tritt dann abermals ein Anfall auf. Danach treten allmählich die charakteristischen pseudobulbärparalytischen Symptome in Erscheinung. Klinisch beobachten wir also einen doppelten Insult. Die Entfaltung des Gesamtkrankheitsbildes ist schleichend und schubweise. Berücksichtigen wir das Vorkommen von Arteriosklerose in der Familie — Vater starb an Schlaganfall —, so könnten wir an eine familiäre Minderwertigkeit des Gefäßsystems denken, wenngleich objektiv die Kreislauforgane sich als gesund erwiesen und die Insulte keinen ausgesprochenen apoplektischen Charakter hatten.

Nicht ohne Einfluß auf die Genese dieses Krankheitsfalles mag der Umstand sein, daß die Patientin sich im Klimakterium befindet. Es ist nicht unmöglich, daß das Krankheitsbild durch Gefäßkrisen als Ausdruck endokriner Störungen verursacht ist. Das eigenartige, pastöse, kretinoide Aussehen der Patientin weist ebenfalls auf dysglanduläre Störungen hin. Immerhin ist eine sichere Beantwortung der Frage nach der Aetiologie dieses Falles nicht zu geben. Es ist jedoch wahrscheinlich, daß das Zusammentreffen beider erwähnten Möglichkeiten — klimakterische Gefäßkrisen bei einem familiär minderwertigen Gefäßsystem — zur Ursache dieses Krankheitsbildes geworden ist.

Fall 5.

Heinrich K., geb. 25. 10. 80.

Anamnese: Am 8. März 1908 erlitt Patient einen Schädelbruch. Seitdem fiel ihm die Arbeit sehr schwer. Er fühlte Schwindel beim Besteigen einer Leiter und verlor leicht die Besinnung,

auch wenn er einen schweren Gegenstand zu heben versuchte. Während des Krieges Bewachungsdienst, konnte keinen Helm tragen. 1923 bei Ausschachtungsarbeiten Taumeln. Patient verlor die Besinnung. Nach 6wöchentlicher Krankenhausbehandlung bemerkte Patient, daß er das rechte Bein etwas nachschleppte und die Kraft in der rechten Hand geringer war als in der linken. 1926 verlor Patient beim Hochwerfen von Koks wiederum die Besinnung. Krankenhausaufenthalt. Die Lähmung wurde schlimmer, die Sprache gestört. Am 3. 11. 29 verspürte Patient beim Anziehen der Schuhe Schmerzen in der rechten Schläfe und Zucken in der Narbe, die von dem im Jahre 1908 erlittenen Schädelbruch stammt. Patient fiel vornüber; als man ihn aufhob, bemerkte man, daß die Lähmung größer geworden und die Sprache schlechter war. Patient klagt, daß er nicht mehr sprechen, nicht mehr schlucken kann. Das Brot muß er einweichen, kann sich nicht sättigen, weil er sich immerfort verschluckt. Das Atemholen durch die Nase ist behindert, er muß mit offenem Munde atmen. Patient klagt über Schmerzen in der rechten Kopfseite.

Befund: Kleiner Mann im mäßigen E. u. K. Z.

Von der Mitte des rechten Oberlides unregelmäßige, mit seitlichen Einkerbungen im unteren Teil, auf dem Knochen adhärente Narbe, etwa 15 cm lang. Im unteren Teil scheint der Knochen unbeteiligt zu sein. Der Kopf ist im Bereich der Narbe klopfempfindlich und druckempfindlich. Innervation des rechten Stirnfacialis behindert, offenbar nur durch die Narbe. Augenlidschluß rechts ist nicht so fest wie links (willkürlich?). Augenbewegungen frei.

Pupillen reagieren prompt auf L. u. C., links Spur entrundet, kein Nystagmus.

Die Zunge wird nur wenig über die Zahngrenze vorgeschoben, weicht anscheinend etwas nach rechts ab.

Gaumensegel hebt sich gut, sowohl links wie rechts.

Schluckbewegungen sehr behindert. Die Atmung ist schnarchend.

M. M. E. o. B. V. R. o. B.

Obere Extremitäten: Reflexe beiderseits gesteigert. Starker Rigor in beiden Armen. Die Handmuskulatur, Interossei und Daumenballenmuskulatur etwas atrophisch, sowohl rechts wie links. Starke Radialstellung der Finger, links mehr als rechts. F. N. V. wird rechts schlecht ausgeführt (psychogen?).

Bewegungen in Arm- und Fingergelenken frei.

B. D. R. und Cr. R. nicht deutlich.

Untere Extremitäten: Muskelspannung sehr stark erhöht. P. S. R. anscheinend gesteigert, wegen der erheblichen Muskelspannung schlecht zu prüfen.

Beim Auslösen des A. S. R. beiderseits Fußklonus, links unerschöpflich, rechts erschöpflich. Babinski nicht deutlich. Beiderseits unerschöpflicher Fußklonus, der zeitweise auch spontan auftritt. Kein deutlicher Patellarklonus. Rossolimo rechts positiv, links negativ. Mendel-Bechterew nicht deutlich. Oppenheim und Gordon negativ. Starker Adduktorenspasmus, so daß die Beine meistens übereinander liegen und auch passiv nur wenig abduziert werden können.

Sensibilität: Halbseitige rechtsseitige Störung für Schmerz und Berührung.

Am Kopf und an der Brust Hautabschürfungen. Auf dem Rücken akneartige Pusteln.

Lunge: Atemgeräusch rauh, keine Dämpfung.

Puls: 4 mal 21; Herz: o. B.

Befund vom 22. 5. 31: Patient klagt über große Atemnot, besonders nachts. Er wird wegen Furunkulose des Kopfes auf Grund einer Seborrhoe behandelt.

Befund vom 3. 6. 31: Bei dem Patienten trat eine gewisse Besserung seines Zustandes ein bei antiluetischer Behandlung. Die Atem- und Schluckbeschwerden lassen etwas nach. Patient wird etwas lebhafter. Auffallend ist häufig auftretendes Zwangslachen.

Befund vom 11. 6. 31: Grobe faszikuläre Zuckungen im Gebiet der linken Zungenhälfte. Bei Bewegungen der Zunge nehmen die Zuckungen zu. Erhebliche Steigerung der Kieferreflexe. Deutliches Zwangslachen. Interossei I rechts stärker atrophisch als links.

Hals-, Nasen- und Ohrenuntersuchung: Septumverbiegung, wodurch die Nasenatmungsbehinderung verursacht werden kann. Rechter Naseneingang narbig verengt.

Serologisches Blutbild: Wa. R.: Schwache Hemmung: Meinicke: ±. Witebsky: ±.

Bei K. finden wir außer einer Läsion der Pyramidenbahnen — Spasmen, gesteigerte Reflexe — eine überwiegende Beteiligung der Stammganglien, was durch den starken Rigor in den Extremitäten und im Gebiete der Facialmuskulatur und durch die starke Perseveration der affektiven Bewegungen zum Ausdruck kommt. Evtl. ist die Seborrhoe auch eine striär bedingte Erscheinung. Die

Sprachstörung ist infolge der Zungenlähmung eine anarthrische. Die Zunge wird infolge der Hypertonie gar nicht gebraucht.

In diesem Falle handelt es sich wiederum um keine reine Form von Pseudobulbärparalyse. Die groben faszikulären Zuckungen in der Zunge deuten auf eine Läsion des bulbären Hypoglossuskernes hin, der eine Fortsetzung des Vorderhornes des Rückenmarks ist. Daß auch dieses in seinem oberen Anteil noch mitbefallen sein muß, beweist die deutliche Atrophie an den Händen im Gebiete der Interossei und des Adduktor pollicis.

Auffallend bei diesem Krankheitsbilde ist wiederum außer Sprach- und Schluckstörungen das Auftreten von Zwangslachen. Das infantile Wesen erklärt sich durch die psychischen Alterationen.

Bei K. ist die Aetiologie des Krankheitsfalles nicht eindeutig festzustellen. Der Krankheitsprozeß ist ein schleichender. Ob der im Jahre 1908 erfolgte Schädelbruch in ursächlichem Zusammenhang mit der Erkrankung steht, läßt sich nicht nachweisen. Nach dem ersten Besinnungsverlust im Jahre 1923 beobachtete Patient an sich lediglich eine geringe Lähmung des rechten Beines und der rechten Hand. Nach dem 2. Anfall im Jahre 1926 setzen gleichzeitig mit Verschlimmerung der Lähmungen erst die pseudobulbärparalytischen Erscheinungen ein. Ob es sich hierbei um apoplektiforme oder syphilidogene Insulte gehandelt hat, läßt sich mit Sicherheit nicht feststellen. Für die Annahme einer luetischen Aetiologie spricht die schwache Hemmung in der Wassermannschen Reaktion und die erhebliche Besserung der Beschwerden bei antiluetischer Behandlung. Jedoch soll die luetische Aetiologie nur per exklusionem angenommen werden.

Zusammenfassung.

Nach kurzer Begriffsbestimmung der Pseudobulbärparalyse betonten wir, daß zum Zustandekommen des Krankheitsbildes bilaterale Herde in den supranucleären Bahnen und Zentren nötig sind, und hoben hervor, daß gerade letzteres die Pseudobulbärparalyse von der Bulbärparalyse unterscheidet.

Die Doppelseitigkeit der Herde versuchten wir zu beweisen, indem wir das anatomisch untersuchte Material von Jakob und Jelgersma als Argumente anführten. Außerdem haben wir die doppelseitige Beteiligung der Hemisphären auf Grund von Obduktionsbefunden bezw. auf Grund der klinischen Beobachtungen, die fast durchweg zwei Insulte bis zum Ausbruch des typischen Leidens erkennen ließen, in den aus der Literatur angeführten

Fällen immer wieder betont. Fälle, von klinisch scheinbar nur einem Insult entstanden, erklärten wir in Uebereinstimmung mit den meisten Autoren durch Herde auf der Gegenseite, die klinisch keine Erscheinungen gemacht haben. Schaffer nennt sie „präparatorische Herde".

Sodann erwähnten wir, daß die Herde meist multipel verteilt sind und sich deshalb im allgemeinen Lokalisationsversuche als überflüssig erweisen. Berechtigt ist es, was auch häufig in der Literatur zu finden ist, die pontine bezw. pontocerebellare Form der Pseudobulbärparalyse besonders zu erwähnen, da sie doch immerhin infolge der Kleinhirnfunktionsstörungen gegenüber den anderen Formen ein charakteristisches Gepräge bekommt. Wir erwähnten in diesem Zusammenhange die Beobachtungen von Jelgersma und von Lhermitte und Kyriaco und beschrieben bei der Symptomatologie einige Besonderheiten dieser Fälle.

Alsdann teilten wir die Erscheinungsformen der Pseudobulbärparalyse in hauptsächlich zwei Gruppen, in die paralytische und in die extrapyramidale Gruppe, wobei wir jedoch ausdrücklich betonten, daß sich fast niemals eine Gruppe in reiner Form darstellt, sondern daß die Symptome beider Gruppen in den meisten Fällen nebeneinander auftreten. Jedoch lassen sich vorherrschende Symptome der einen Gruppe häufig feststellen, wie es auch bei unseren Fällen deutlich zum Ausdruck kommt. (Vergl. Fall 1, Fall 3 und Fall 4.)

Am leichtesten charakterisieren sich die Unterscheidungsmerkmale durch die Art der Funktionsstörungen. Bei der paralytischen Form war es die Paralyse bezw. Parese, bei der extrapyramidalen die striäre Rigidität der betroffenen Muskelgebiete. Außerdem ließ die Art der Extremitätenbeteiligung eine Unterscheidung leicht ermöglichen.

Bei der Beschreibung der Symptomatologie haben wir die unterscheidenden Merkmale dieser beiden Formen berücksichtigt. Die paralytischen Schluckbeschwerden führten wir auf eine wirkliche Lähmung der betreffenden Muskelgruppen zurück; die extrapyramidalen auf eine Störung des Beförderungsaktes, wobei es nicht zum eigentlichen Verschlucken kommt.

Bei der Besprechung der Sprachstörungen fanden wir ähnliche Unterscheidungsmerkmale. Besonders erwähnten wir die Beeinträchtigung der Sprachfunktion, die auf Coordinationsstörungen zurückzuführen ist, und führten die Ansichten von Jelgersma und Jakob an, die diese Coordinationsstörungen auf eine Läsion des Cerrebellums bezw. der cerebro-cerebellaren

Bahnen beziehen. In diesem Zusammenhang benutzten wir zur genaueren Klassifizierung der Sprechbeschwerden die Einteilung von Gabrielle Lévy in Anarthrie, Dsyphonie, Dysarthrie oder Anarthrie und Palilalie.

Die Zwangsaffekte führten wir in Uebereinstimmung mit Hermann Frank auf eine Reizung des Striatums zurück, wobei das Auftreten dieser Affekte bei der reinen paralytischen Form auf Fernwirkung eines Herdes der inneren Kapsel auf das Striatum bezogen wird.

Das Symptomenbild der Extremitätenbeteiligung beschrieben wir am zweckmäßigsten an Hand der verschiedenen Möglichkeiten des anatomischen Sitzes der Läsionen und der dadurch zu erwartenden Funktionsstörungen. Im Zusammenhang hiermit wiesen wir darauf hin, daß eine isolierte Pseudobulbärparalyse nicht sehr oft zur Beobachtung kommt. Wir konnten aus der neueren Literatur einen Fall von Foix und Chavany erwähnen. Bei diesen Fällen bleiben die Pyramidenbahnen immer unverletzt.

Ganz besonders beschäftigten wir uns mit der Aetiologie der Pseudobulbärparalyse und kamen zu der Feststellung, daß in den weitaus meisten Fällen die Arteriosklerose als Krankheitsursache angeschuldigt werden kann. Nächstdem kommen die Lues und die Encephalitis in Frage. Letzterer widmeten wir unter Berücksichtigung der Beobachtungen von Gerstmann und Schilder, Wartenberg und Wexberg einen besonderen Abschnitt. Nachdem wir dann noch einige seltenere Genesen besprochen hatten, betonten wir das Vorkommen von Pseudobulbärparalyse ohne klinisch nachweisliche Insulte und suchten dies durch langsam fortschreitenden atrophischen und degenerativen Prozeß im Gehirn zu erklären. Zum Schluß dieses Kapitels berücksichtigten wir dann noch die Aetiologie der infantilen Pseudobulbärparalyse.

Bei unseren Fällen fanden wir fast alle jemals beschriebenen Symptome der Pseudobulbärparalyse wieder. Besonders auffallend war der im allgemeinen seltene Befund der Magnus-Kleynschen Halsreflexe bei Fall 1. Besondere Erwähnung bei der Besprechung dieses Falles schenkten wir dem noch wenig bekannten Syndrom von Filimonoff, eine eigenartige Dissociation von Lähmungen, die zurückzuführen ist auf einen getrennten Verlauf der für Hals und Augenmuskeln bestimmten Fasern in der Pyramidenbahn.

Bei der Besprechung der Symptomatologie unserer Fälle legten wir Wert darauf, die Erscheinungen in eine der beiden Gruppen einzuordnen. Bei Fall 2 und Fall 5 konnten wir eine Mischform der Pseudobulbärparalyse feststellen. Die bulbären Läsionen verrieten sich durch fibrilläre Zuckungen und Atrophien.

Bei der Besprechung der Aetiologie unserer Fälle stießen wir auf einige sehr vereinzelt dastehende, vermutliche aetiologische Faktoren. Die Extravasatneigung bei Fall 3, und die klimakterischen Gefäßkrisen bei Fall 4 können recht gut als aetiologische Momente angesehen werden, besonders dann, wenn dazu noch mit größter Wahrscheinlichkeit ein minderwertiges Gefäßsystem angenommen werden kann. Immerhin kann bei allen Fällen die Aetiologie nur vermutungsweise ausgesprochen werden. Eine nähere Beantwortung dieser Frage kann nur die Obduktion geben.

Herrn Professor Dr. Kehrer bin ich für die Ueberlassung der Fälle, für die Anregungen und das Interesse an meiner Arbeit und für die Uebernahme des Referates zu großem Dank verpflichtet.

LITERATUR.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenheilkunde. 7. Auflage. 1923.

Jakob: Die Pathogenese der Pseudobulbärparalyse. Archiv für Psych. und Nervenkrankheiten. XLV. 3. 1909.

Jelgersma: Die Funktion des Kleinhirns. Journ. für Psychol. u. Neurol. 23. 1918.

Frank: Zur Klinik der Pseudobulbärparalyse mit besonderer Berücksichtigung der Entstehung des Zwangslachens und Zwangsweinens. München 1927.

Stern: Arterioklerotische Psychosen. Handbuch der Geisteskrankheiten. 1930, Spez. Teil 4.

Gerstmann u. Schilder: Studien über Bewegungsstörungen, V. Ueber die Typen der extrapyramidalen Spannungen und über extrapyramidale Pseudobulbärparalyse. Zeitschr. für d. ges. Psych. u. Neurol. 70. 1921.

Kawata: Studien über die Pseudobulbärparalyse. Zit. nach Ref. Zentralbl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 45. 1927.

Lhermitte u. Kyriaco: Die pontocerebellare Form der Pseudobulbärparalyse. Zit. n. Ref. Zentralbl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 49. 1928.

Dawidenkow: Ueber die pontine Form der Pseudobulbärparalyse. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. 98. 1927.

Dawidenkow: Die Magnus-Kleynschen Halsreflexe und die Frühkontraktur. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. 93. 1926.

Wartenberg: Zur Klinik und Pathogenese der Pseudobulbärparalyse. Zit. nach Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 32. 1923.

Briese: Ein Fall von epidemischer Encephalitis mit Pseudobulbärparalyse und Fettsucht. Zit. n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 46. 1927.

Wexberg: Ueber Kau- und Schluckstörungen bei Encephalitis. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 71. 1921.

Tschugunoff: Die hereditäre Form der Pseudobulbärparalyse. Zit. n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 29. 1922.

Saraceni: Pseudobulbäre Erkrankungen durch Kaissonkrankheit. Zit. n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 35. 1924.

Fiebig: Einiges über die infantile Form der Pseudobulbärparalyse. Zit. n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 31. 1923.

Foix u. Chavany: Ueber eine besondere Form der Hirnsyphilis, Syphilitische Pseudobulbärdemenz. Zit. n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 44. 1926.

Foix u. Chavany: Ueber doppelseitige corticale Gesichts-(Mundfacialis-Zungen-Schlund-Kaumuskel-)Lähmungen mit Bemerkungen über Pseudobulbärparalyse und die Lokalisation der Rindenzentren der Gesichtsmuskeln. Zit.n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 46. 1927.

Colares u. Rodrigues: Vorkommen von Pseudobulbärparalyse bei Kindern, insbesondere bei der amerikanischen Trypanosomiasis. Zit. n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 54. 1930.

Franchini: Beobachtungen an einem Fall von Pseudobulbärparalyse. Zit. n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 27. 1922.

Gabrielle Lévy: Die Störungen der Sprache im Verlaufe der pseudobulbären Zustände. Zit. n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 58. 1931.

Thurel: Les pseudobulbaires. Etude clinique et anatomopathologique. Zit. n. Ref. Zentr.-Bl. f. d. ges. Psych. u. Neurol. 53. 1929.

G. Mingazzini: „Ueber das Zwangslachen und -weinen." Wiener Klinische Wochenschrift No. 28.

Lebenslauf.

Ich, Franz Käller, bin geboren am 11. Oktober 1906 in Mettingen i. W., als Sohn des Kaufmanns Martin Käller und seiner Ehefrau Adelheid, geb. Finger. Ich besuchte in Mettingen die Volksschule und die Rektoratschule.

Am Gymnasium in Meppen erhielt ich im Jahre 1927 das Reifezeugnis.

Nach dem 1. Semester in Wien studierte ich 4 Semester in Münster, wo ich nach dem 5. Semester das Physikum bestand. Von den klinischen Semestern studierte ich 1 in Bonn, 1 in Berlin und 4 in Münster. Nach dem 11. Semester bestand ich mein medizinisches Staatsexamen in Münster i. W. mit „sehr gut".